

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1927

THÈSE



POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Maurice DALBÉRA

Né le 28 juillet 1894, à Nice (Alpes-Maritimes)

LA LOI D'OLLIER

« Le défaut d'accroissement d'un os du segment
intermédiaire d'un membre produit l'incurvation
de l'os parallèle ».

*Son application en pathologie, notamment dans la maladie
de Madelung et l'Hémimélie partielle*

Président : M. JEANSELME, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
MARCEL VIGNÉ
13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

—
1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1927

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Maurice DALBÉRA

Né le 28 juillet 1894, à Nice (Alpes-Maritimes)

LA LOI D'OLLIER

« Le défaut d'accroissement d'un os du segment
intermédiaire d'un membre produit l'incurvation
de l'os parallèle ».

*Son application en pathologie, notamment dans la maladie
de Madelung et l'Hémimélie partielle*

Président : M. JEANSELME, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1927



LE DOYEN... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.	
Anatomie médico-chirurgicale	NICOLAS	
Physiologie	CUNEO.	
Physique médicale	ROGER.	
Chimie organique et chimie générale	STROHL.	
Bactériologie	DESGREZ.	
Parasitologie et histoire naturelle médicale	LEMIERRE.	
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.	
Pathologie médicale	Marcel LABBE	
Pathologie chirurgicale	SICARD.	
Anatomie pathologique	LECENE.	
Histologie	ROUSSY.	
Pharmacologie et matière médicale	PRENANT.	
Thérapeutique.	TIFFENEAU.	
Hygiène.	CARNOT.	
Médecine légale	Léon BERNARD.	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.	
Pathologie expérimentale et comparée	MENETRIER.	
	RATHERY.	
Clinique médicale.	}	GILBERT.
		BEZANÇON
		ACHARD.
		WIDAL.
		MARFAN.
Hygiène et clinique de la première enfance		NOBECOURT.
Clinique des maladies des enfants		H. CLAUDE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		JEANSELME.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GUILLAIN.
Clinique des maladies du système nerveux		TEISSIER.
Clinique des maladies infectieuses		
Clinique chirurgicale	}	DELBET.
		HARTMANN.
		LEJARS.
Clinique ophtalmologique.		GOSSET.
Clinique urologique		TERRIEN.
		LEGUEU.
Clinique d'accouchements.	}	COUVELAIRE.
		BRINDEAU.
Clinique gynécologique		JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique médicale		OMBREDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique.		VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale		SEBILEAU.
Clinique ropédeutique		DUVAL.
Professeur sans chaire		SERGENT.
		ROUVIÈRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIERE	Chimie biologique.
BRULÉ	Pathologie médicale.
N.	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	{ Pathologie médicale.
CLERC	
DEBRE	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	{ Pathologie médicale.
FOIX	
GARNIER	Pathologie expériment.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.

MM.

HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBE (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	{ Pathologie chirurgicale
MONDOR	
MOURE	{
MULON	
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophthalmologie.
VERNE	Histologie.
VIET	Pathologie médicale.

III. AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUENOT	Obstétrique.

M

BETTERER	Histologie.
--------------------	-------------

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY	{	LERI	{
CHEVASSU		LEPER	
LAIGNEL-LAVASTINE.	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique médicale.
LEREBoullet .	Clinique médicale.	N...	Clinique chirurgicale.
		SCHWARTZ	Clinique médicale.
			Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

M. MAUCLAIRE agrégé	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Education physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON MAITRE

LE PROFESSEUR M. DENUCÉ

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE INFANTILE
ET D'ORTHOPÉDIE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE BORDEAUX

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A LA MÉMOIRE DE MON PARRAIN

LE DOCTEUR MAURICE BLAIN

MÉDECIN MAJOR DES TROUPES COLONIALES

MORT POUR LA FRANCE

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE VÉNÉRÉE

A MON PÈRE

*que nous assurons de notre
profond respect.*

A MON ÉPOUSE

*qui nous fut une précieuse
collaboratrice et dont nous avons
admiré la tendresse et le dévoue-
ment dans les bons comme dans
les mauvais jours, en témoignage
de notre vif et éternel amour.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE CARDERA

MÉDECIN DE PREMIÈRE CLASSE DE LA MARINE

*vieil ami au dévouement in-
lassable et aux conseils droits et
sûrs, que nous assurons de notre
toujours fidèle affection.*

A MES AMIS

A TOUS CEUX QUI M'ONT TÉMOIGNÉ OU LEUR
ESTIME OU LEUR AFFECTION

A MONSIEUR RENÉ GAILLARD

ARTISTE-PEINTRE

*dont nous avons pu apprécier
l'amitié et que nous remercions de
sa collaboration.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR FÉLIX REGNAULT

EX-INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS
PRÉSIDENT DE LA SOCIÉTÉ D'ANTHROPOLOGIE

*dont les conseils dévoués et
amicaux ont été pour nous un
précieux guide dans notre travail.*

A MES MAÎTRES DES FACULTÉS DE MÉDECINE
DE BORDEAUX ET DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANSELME

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES CUTANÉES
ET SYPHILITIQUES

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

VICE-PRÉSIDENT DE LA SOCIÉTÉ D'ANTHROPOLOGIE

MÉDECIN A L'HOPITAL SAINT-LOUIS

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

INTRODUCTION

Différentes hypothèses ont été émises pour expliquer l'incurvation de l'os intact dans certaines affections et en particulier dans l'ectromélie longitudinale et la maladie de Madelung. Peu d'auteurs ont noté la présence d'un cordon fibreux remplaçant l'os absent et entraînant l'incurvation de l'os parallèle. L'on s'est contenté de réséquer l'os incurvé, la palpation digitale lors de l'opération et la radiographie n'ayant pas permis de déceler la présence de ce cordon. Il en est tout autrement si l'on étudie le squelette. Là, débarrassée des tissus qui gênent l'observation, la charpente osseuse apparaît dans toute sa netteté. Nous pensons que l'idée de la présence de ce cordon fibreux pourrait aider à comprendre le mécanisme de l'incurvation en arc de l'os sain et amener à penser que la libération de ce cordon entraînerait peut-être, sinon le redressement de l'os incurvé, tout au moins des modifications dans son développement. Cette expérience n'a jamais été tentée.

Nous étudierons successivement la loi d'Ollier et ses différentes formes (incurvation, luxation), son

application en pathologie, notamment dans la maladie de Madelung et l'hémimélie partielle.

Nous dédions cette thèse à la mémoire de notre maître, le professeur M. Denucé, professeur de clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie à la Faculté de Médecine de Bordeaux, dont nous avons pu apprécier la haute valeur médicale et l'infinie bonté.

Que M. le Dr Félix Regnault, Président de la Société d'Anthropologie, qui a bien voulu nous inspirer cette thèse et nous diriger dans nos travaux, veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre attachement.

M. le professeur Jeanselme, vice-président de la Société d'Anthropologie, qui a bien voulu nous faire le très grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse, voudra bien accueillir l'hommage de notre admiration, de notre respect et de notre reconnaissance.

M. René Gaillard, l'artiste-peintre si connu, a bien voulu mettre son talent incontesté à notre disposition pour l'illustration de notre thèse. Nous tenons à l'en remercier ici bien sincèrement.

A tous nos maîtres des Facultés de Médecine de Bordeaux et de Paris, dont nous avons eu l'honneur et le plaisir d'apprécier l'enseignement, et en particulier à M. le professeur Sigalas, Doyen de la Faculté de Médecine de Bordeaux, nous adressons l'expression de notre bien vive gratitude.

CHAPITRE PREMIER

LA LOI D'OLLIER

« *Quand on résèque tout ou partie d'un os du segment intermédiaire d'un membre, l'os parallèle intact s'incurve* ».

Le premier, en 1834, Dupuytren décrivit quelques cas de déformation du radius avec déplacement de la main vers son bord cubital. En 1836, Isidore Geoffroy Saint-Hilaire étudia les diverses anomalies des membres et donna de l'ectromélie ou « absence complète ou presque complète d'un ou de plusieurs membres » une définition qui est restée. Ni l'un ni l'autre ne remarquèrent que les déformations et en particulier l'incurvation de l'os persistant étaient, dans la plupart des cas dues à l'arrêt de développement de l'os parallèle. Cet honneur revient à Poncet (1872-1873). Mais ce fut Ollier qui, le premier, en 1877, dans son *Traité de la Régénération des os*, étudia la question à fond. Lorsqu'on étudie un problème de morphogénie osseuse, c'est toujours à Ollier qu'en dernière analyse il faut remonter. A la fois grand physiologiste et grand chirurgien il a tracé de main de maître plusieurs règles de morphogénèse, et nous n'avons qu'à les prendre

comme directives pour que maints problèmes de l'art médical s'éclaircissent.

Dans son *Traité de la Régénération des os*¹ Ollier aborde la question que nous traitons ici, quand il recherche les effets de l'ablation d'une portion d'os sur l'accroissement de l'os parallèle, dans un même segment de membre. Il résèque une partie du cubitus ou enlève son cartilage de conjugaison; le cubitus ne s'allonge plus, et il note que « le radius qui a conservé ses moyens d'accroissement, et dont les extrémités sont solidement unies à celles du cubitus, est obligé de se développer suivant une courbe plus ou moins prononcée ». Il forme un arc de cercle dont le cubitus serait la corde. De plus, Ollier marque d'autres déformations du radius :

Il s'aplatit en lame de sabre dans le sens transversal.

Si le membre continue à fonctionner, l'os intact s'hypertrophie; cette hypertrophie, très variable, manque si le membre devient inerte.

Quand les deux bouts du cubitus dont le corps est enlevé se soudent séparément à l'os restant, la portion intermédiaire s'épaissit.

Même évolution si le radius est intéressé. Ici, quand l'épiphyse inférieure du radius a été totalement enlevée, l'extrémité inférieure du cubitus s'élargit en s'aplatissant dans le sens transversal; l'épiphyse se dévie de manière à offrir au carpe une surface d'articulation sur sa pointe et son bord interne élargis.

1. L. Ollier, *Traité expérimental et clinique de la régénération des os et de la production artificielle du tissu osseux*, Paris, 1877, tome I, p. 402 et *Traité des résections*, Paris, 1885-1891, t. III, p. 399.

Même évolution du tibia ou du péroné à la jambe si l'os parallèle est intéressé¹.

On peut appeler ce fait d'évolution dynamique « loi d'Ollier. » Nous allons montrer que cette loi a un haut degré de généralité.

1. L. Ollier, *Traité des résections*, Paris, 1885-1891, t. III, p. 399.

CHAPITRE II

LA LOI D'OLLIER EN PATHOLOGIE

I. La loi d'Ollier s'applique aux cas où le trouble d'accroissement d'un des deux os du segment moyen est dû à une maladie. — II. L'incurvation de l'os peut être remplacée par sa luxation. — III. L'hypertrophie du péroné ne supplée pas toujours un tibia déficient.

I

La loi d'Ollier s'applique aux cas où le trouble d'accroissement d'un des deux os du segment moyen est dû à une maladie.

Si l'accroissement en longueur d'un des deux os du segment du membre, au lieu d'être arrêté par le couteau du chirurgien est entravé par une maladie, le trouble apporté à l'accroissement de l'os parallèle sera de même nature.

Poncet le premier nota que, si le développement du cubitus s'arrête par ostéite juxtaépiphysaire inférieure, le radius continue à croître et se déforme en arc¹.

1. Antonin Poncet, *De l'ostéite au point de vue de l'accroissement des os*, Paris, 1873, p. 36 et 80. Reproduction de la *Gazette hebdomadaire de médecine de Paris*, 1872, 2^e sem., IX.

Nicoladoni reprit cette étude et aboutit à la même conclusion, sans d'ailleurs citer ses prédécesseurs¹.

Il est évident et comme superflu de noter que la loi d'Ollier ne joue que sur les sujets dont les os sont encore en voie d'accroissement, qu'il s'agisse de résections ou de cas pathologiques.

La loi d'Ollier est encore applicable à la *maladie dite de Madelung*, nommée aussi maladie de Dupuytren-Madelung parce que Dupuytren, dès 1834, en avait décrit des cas, alors que le travail de Madelung est de 1878. Mauclairé l'a appelée *main bote spontanée des adolescents*, Delbet *carpus curvus*. On la nomme aujourd'hui communément *radius curvus*, du nom de sa déformation principale (Gangolphe). Ainsi que l'a fait justement remarquer le Pr Dubreuil-Chambardel², ce nom est à abandonner puisque le radius tend à s'incurver sous l'influence de causes multiples, en dehors de la maladie de Madelung.

La littérature au sujet de cette maladie est abondante. A sa lecture on s'aperçoit qu'on a rangé sous cette rubrique des types morbides différents. Nous ne nous occuperons ici que de la pathogénie de la maladie de Madelung et des rapports qu'elle a avec la loi d'Ollier.

Le début a lieu en général vers 12 à 14 ans, sans autre cause décelable qu'un excès de fatigue; il se produit souvent des douleurs, puis survient la défor-

1. Nicoladoni, Ueber den Zusammenhang von Wachsthumstoerung und difformataeten. *Medizinische Jahrbuecher*, 1886, p. 253.

2. L. Dubreuil-Chambardel, *Les variations du corps humain*, Paris, 1925, p. 152.

mation. Le radius se courbe lentement en avant, il déborde le cubitus en bas. La surface articulaire du radius garde son contact avec le scaphoïde et le semi-lunaire. Elle entraîne avec elle en avant le carpe qui lui est solidement fixé. Le cubitus reste rectiligne et peu à peu sa tête se luxé en arrière et fait à la face dorsale une saillie considérable qui tend la peau. La main est déplacée en avant et en général vers le bord cubital. Il s'agit pour Madelung d'une luxation spontanée de la main due à un trouble d'ossification.

En 1885, puis en 1891 S. Duplay décrit des incurvations rachitiques de l'extrémité inférieure du radius.

En 1897, P. Delbet rassembla les travaux de Dupuytren, Madelung et Duplay et nota leur identité morphogénique.

En 1913, Mauclaire reprit les travaux de Delbet sur la maladie de Madelung et regarda l'incurvation radiale comme pathognomonique de cette maladie¹. On attribue cette incurvation à bien des causes : contractures musculaires, maladies nerveuses, relâchement des ligaments, rachitisme, arrêt ou excès de développement du cartilage de conjugaison par suite de tuberculose, de traumatisme, etc...

Poncet trouve des causes anatomiques variant suivant les cas. Généralement le radius présente son cartilage de conjugaison inférieur irrité et son extrémité inférieure déformée avec des exostoses et une

1: J. L., La maladie de Dupuytren-Madelung. *Journal des praticiens*, fév. 1923, p. 75. Voir encore Mauclaire dans le nouveau *Traité de chirurgie de Le Dentu et P. Delbet*. Paris, 1913, t. XXXIII, p. 149 et suiv.

apophyse styloïde épaissie. Il saute aux yeux que le radius s'est plus allongé que le cubitus du fait de l'excitation de son cartilage juxta-épiphysaire distal. En d'autres cas, le cubitus a subi un arrêt de développement; le résultat, quant à l'incurvation du radius, est le même. Le déplacement du poignet et les autres déformations sont consécutives.

L'on admet aujourd'hui que l'extrémité inférieure du cubitus est le lieu d'élection des arrêts d'allongement qui s'associent aux exostoses ostéogéniques multiples. Ces troubles font incurver mécaniquement le radius voisin¹.

On a récemment fait une entité spéciale de la synostose radio-cubitale congénitale dont on connaît actuellement 41 cas presque tous supérieurs et symétriques. Elle produit des déformations dont les plus fréquentes sont l'hypertrophie du radius avec incurvation antero-externe².

*
* *

L'incurvation d'un des deux os se produit encore s'il s'accroît plus vite que l'autre. Elles s'observe dans l'hémiplégie spasmodique infantile où elle peut amener une inégalité dans l'accroissement des deux os de l'avant-bras. Celui qui s'accroît davantage s'incurve et repousse la main du côté opposé au point de former une main bote (observation I).

1. V. Radichitch, Exostoses ostéogéniques de l'extrémité inférieure du cubitus. *Th. doct.*, Paris, 1924.

2. A. Leleu, La synostose congénitale radio-cubitale supérieure. *Th. doct.*, Paris, 1925. N° 205.

La loi d'Ollier s'applique encore aux cas où une maladie irrite un des deux os parallèles : il s'accroît davantage alors que l'autre reste normal et il s'incurve. Ainsi le tibia syphilitique s'allonge et s'épaissit à la fois. Par suite, il s'incurve alors que le péroné intact reste droit. Dans *la Maladie de Paget* le tibia s'épaissit, s'allonge et s'incurve, le péroné intact reste droit (F. Régnauld).

Dans le Goundou, ou Pian tertiaire, maladie exotique, dont il existe un squelette au musée Dupuytren, le tibia s'épaissit, s'allonge et s'incurve, le péroné intact reste droit.

II

L'incurvation de l'os peut être remplacée par sa luxation. Alors, le plus souvent, il y a d'abord incurvation, puis luxation.

Il est une autre solution à l'excès d'allongement d'un des deux os parallèles : la luxation. Celle-ci peut succéder à l'incurvation préalable de l'os, ou, si l'os est robuste, survenir au début. Nous trouvons des exemples dans l'achondroplasie : Chez certains achondroplases, le péroné s'accroît plus que le tibia. Il commence par s'incurver, mais de suite il dépasse ses extrémités inférieure et supérieure et s'allonge ainsi, malgré ses attaches ligamenteuses avec le tibia. Le fait est marqué sur le squelette de nain achondroplase n° 2 du musée Broca, appartenant à la Société d'Anthropologie (observation II). De semblables déformations ne sont pas rares chez les achondroplases.

III

L'hypertrophie du péroné ne supplée pas toujours un tibia déficient.

Envisageons le cas particulier d'arrêt d'accroissement du tibia. Les chirurgiens ont noté qu'en ce cas le péroné s'hypertrophie au point d'arriver à remplacer le tibia et permettre la marche.

Ollier le premier a vu, qu'après résection du tibia, cet os peut ne pas se reformer, mais parfois le membre est encore capable de rendre des services¹ grâce à l'hypertrophie du péroné. Celle-ci se produit, dit-il, en vertu de deux causes :

1° Le membre fonctionne encore un peu; le péroné s'épaissit, ses muscles s'hypertrophient et à mesure qu'ils fonctionnent davantage, l'os s'épaissit davantage.

2° De plus un certain degré d'inflammation se propage qui active la prolifération des couches sous-périostales.

3° A ces deux causes indiquées par Ollier, il convient d'en ajouter une troisième : la loi du budget de l'organisme, établie par Geoffroy Saint-Hilaire. Le péroné bénéficie de l'apport nourricier que n'utilise plus le tibia absent.

L'hypertrophie du péroné et sa fonction de suppléance peuvent encore se produire en d'autres circonstances, par exemple en cas de fracture non consolidée du tibia. Sur certaines pièces on voit le péroné atteindre

1. L. Ollier, *Traité de la régénération des os*, t. II, p. 246.

quatre ou cinq fois son volume normal. Sa structure s'adapte à son nouveau rôle : les trabécules de tissu spongieux se disposent de façon à résister au poids du corps.

Depuis Ollier, les chirurgiens ont souvent insisté avec Sédillot, Poirier, etc..., sur cette heureuse suppléance du péroné. Des anatomistes, comme Julius Wolff, en ont pris prétexte pour admirer le finalisme de la nature qui cherche et atteint le but utile.

Mais le péroné ne se borne pas à s'épaissir, il peut aussi, chez les sujets jeunes, s'accroître en longueur. Tandis que l'épaississement du péroné favorise la suppléance du tibia et permet le fonctionnement de la jambe, son allongement a des résultats variables.

Tout va bien si l'articulation péronéo-tibiale supérieure cède. Le péroné s'allonge alors supérieurement et arrive à s'articuler avec le fémur. Une image reproduite dans l'œuvre de Julius Wolff montre le bénéfice que le sujet retire de cette heureuse éventualité¹.

En d'autres cas, l'allongement du péroné est défectueux.

Une pièce du musée Dupuytren, le n° 1079 nouv., en donne la démonstration (observation III). Elle provient d'un malade qui a eu une suppuration tuberculeuse de la jambe à l'âge de quinze ans, et est mort à 51 ans après avoir gardé le lit durant toute sa vie.

Une autre pièce du musée Dupuytren, le n° 212

1. Julius Wolff, *Forme et Fonction*, traduction Tavel, Paris, 1901, p. 23.

provient d'un malade qui a subi une fracture du tibia consolidée avec angle (observation IV).

Le Dr Félix Regnault qui a étudié ces deux pièces, combat les conclusions des partisans des causes finales (téléologistes) qui, avec Julius Wolff, admettent que le péroné se transforme pour s'adapter à sa fonction nouvelle. Les chirurgiens auraient tort de croire constante son adaptation et, quand elle se produit, elle se produit non parce qu'avantageuse, mais en vertu de lois bio-mécaniques. C'est également en vertu des mêmes lois que la suppléance peut faire défaut : le péroné qui appartient à un sujet jeune, s'allonge, se courbe, s'aplatit, se luxé à son extrémité inférieure, et devient une gêne pour la marche au lieu d'une aide¹.

1. Dr Félix Regnault, De l'hypertrophie compensatrice du péroné (critique de la théorie de J. Wolff). *Bull. de la Société anatomique de Paris*, 1909, p. 105.

CHAPITRE III

LA LOI D'OLLIER DANS L'HÉMIMÉLIE PARTIELLE

I. *Définition.* — II. *Fréquence.* — III. *Etiologie.*
— IV. *Les souris ectromèles de Rabaud et Hovelacque.*
— V. *Mécanisme des principales déformations.* — VI.
Diagnostic. — VII. *Traitement.*

I

Définition.

Le segment moyen des membres peut présenter une *absence congénitale* d'un des deux os qui le constituent, c'est-à-dire que l'on observe, à l'avant-bras, une absence du radius ou du cubitus, à la jambe, une absence du tibia ou du péroné. Cette anomalie s'accompagne le plus souvent d'autres anomalies intéressant le segment distal, surtout absence ou malformations des doigts correspondant à l'os atteint¹. C'est ce que l'on appelle : ectrodactylie radiale, cubitale, tibiale ou péronière, suivant le cas². S'il y a absence du radius, il manquera ordinairement le premier et le second

1. Dr Pierre-Louis Rehm, *Nouvelle Encyclopédie pratique de médecine et d'hygiène*, Paris, 1923, p. 17 et 49.

2. L. Dubreuil-Chambardel, *Les variations du corps humain*, Paris, 1925, p. 114.

doigts. S'il y a absence du cubitus, ce seront, au contraire, les deux ou trois derniers doigts qui feront défaut.

Comment dénommer cette anomalie de l'avant-bras? Pour en déterminer la place dans la classification tératologique, adressons-nous au père de cette science, Isidore Geoffroy Saint-Hilaire¹. Cet auteur divise les anomalies des membres ou ectromélies en trois genres :

1° Le genre phocomèle où mains et pieds paraissent exister seuls et s'insérer immédiatement sur le tronc.

2° Le genre hémimèle où « le bras et la cuisse sont développés et peuvent même avoir acquis leur volume normal. Au contraire, l'avant-bras ou la jambe, mais surtout la main ou le pied, manquent ou n'y sont représentés que par quelques parties rudimentaires ».

3° Le genre ectromèle, caractérisé « par l'absence complète ou presque complète d'un ou de plusieurs membres ». Cette anomalie est « plus complexe, plus grave, que celles des deux groupes précédents². »

L'anomalie qui nous occupe ne peut entrer dans le genre 1 où les segments proximal et moyen sont intéressés, ni dans le genre 3 où les trois segments sont atteints. Elle ne rentre pas intégralement dans le genre 2 où les segments moyen et distal sont atteints³.

1. L. Geoffroy Saint-Hilaire, *Histoire générale et particulière des anomalies*, Paris, 1836, t. II, p. 206.

2. Ectroméliens caractérisés par l'absence de la totalité ou de portions d'un ou de plusieurs membres. Ribemont-Dessaignes et Lepage, *Traité d'obstétrique*, Paris, 1903, p. 1390.

3. Et. Rabaud, chapitre syndactylien dans *La pratique de l'art des accouchements*, publié sous la direction de P. Bar, 3^e édition, Paris, 1914, t. II, p. 1041 à 1044.

MM. Rabaud et Hovelacque donnent à cette anomalie le nom d'ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire, ajoutant l'épithète d'interne ou externe suivant l'os touché. Cette définition explicite a l'inconvénient d'être encombrante. MM. Broca et Mouchet ont repris l'appellation donnée à cette anomalie par le Dr F. Regnault¹ et ont voulu la préciser en la dénommant hémimélie partielle longitudinale². M. le Pr Dubreuil-Chambardel l'appelle tout simplement hémimélie longitudinale³. Le nom d'hémimélie partielle donné par le Dr F. Regnault nous semble plus justifié : c'est pourquoi nous appellerons cette anomalie : *hémimélie partielle de Regnault*.

II

Fréquence.

La dernière statistique qui nous indique la fréquence de cette anomalie est celle de MM. Rabaud et Hovelacque⁴. Ils notent que l'os atteint est :

le cubitus dans 71 observations.

le radius dans 219 observations.

le péroné dans 268 observations.

le tibia dans 122 observations.

1. Dr Félix Regnault, L'hémimélie partielle. *Progrès Médical*, 1909; n° 24, p. 305 et 306.

2. Broca et Mouchet, *Difformités congénitales des membres*, Paris 1912, p. 128 et suiv.

3. L. Dubreuil-Chambardel, *Les variations du corps humain*, Paris, 1925, p. 152.

4. E. Rabaud et A. Hovelacque, Etudes sur l'ectromélie. *Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, t. LVII, 1923, fasc. 4, p. 113 et 127.

III

Etiologie.

La cause première est ignorée. On invoque souvent la syphilis; mais chez les animaux, si souvent atteints de cette anomalie, une telle cause ne peut jouer. Il s'agirait d'une modification constitutionnelle profonde, remontant assez loin dans l'ontogenèse, peut-être au moment même de la fécondation. Sur son origine nous n'avons aucune donnée certaine, malgré les découvertes de H. Fol, Hertwig et Selenka.

La cause perturbante agit en modifiant les sécrétions internes (Fumarola), en provoquant des toxi-infections (Charrin et Gley). Car l'anomalie est toujours bilatérale; si elle paraît, parfois unilatérale, c'est qu'elle est peu marquée d'un côté. Elle est hautement héréditaire, par conséquent la cause intéresse le germen.

Par suite de la modification du milieu interne, outre l'aplasie d'un des deux os du segment moyen, on observe souvent des syndactylies, des aplasies de portions de l'extrémité distale. On observe aussi des polydactylies, des hyperdactylies, des hyperphalangies, un pied double. Ces malformations, provoquées par un processus irritatif, peuvent s'associer aux aplasies et l'on a alors des hypersyndactylies, des hyper avec hypophalangies, etc¹...

1. Yves Mercat, Etudes sur quelques cas d'absence congénitale du péroné. *Thèse doct.*, Paris, 1926, n° 225.

En certains cas l'absence des deux derniers doigts de la main s'accompagne d'un développement insuffisant du cubitus, ce qui est le premier degré de l'ectromélie interne¹.

*
* *

Le mécanisme qui produit l'incurvation de l'os subsistant est resté longtemps ignoré. L'on a invoqué l'action mécanique des brides amniotiques comprimant le fœtus. Cette opinion, déjà avancée par Hippocrate, a été soutenue par Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, par Dareste, par Montgomery. On a encore pensé à une compression par l'utérus, à une contracture musculaire (J. Guérin), à une lésion nutritive locale, à une lésion nerveuse centrale... Si ces causes s'observent en quelques cas, elles manquent dans la généralité; on ne peut donc les admettre pour toutes les observations.

Quelques auteurs ont expliqué la courbure par une ancienne fracture intra-utérine consolidée, mais à l'autopsie on ne trouve pas trace de cal. S'il peut y avoir des cas de fracture, ils sont exceptionnels. De même, il peut y avoir coudure, le cartilage juxta-épiphyse, plus faible, ayant cédé².

L'on n'a songé que tardivement au rôle de la bride

1. A. Dourmoussis, Etude radiographique de deux cas de tridactylie, *Thèse doct.*, Paris, 1924.

2. Ithen, Die intra-uterin unterschlenkel Brüche, *Inaugur. Dissert.*, Zurich, 1885. Vilcoq, Des fractures intra-utérines, *Th. doct.*, Paris, 1888-89.

fibreuse remplaçant l'os aplasié. Cette bride inextensible agit comme l'os arrêté dans son développement, obligeant l'autre os qui continue à s'accroître, à s'incurver; car on ne pouvait la voir sur les radiographies; celles-ci ne décelant qu'un ou plusieurs osselets que peut renfermer le ligament.

L'incurvation n'est donc qu'un effet éloigné, secondaire de la malformation congénitale. La loi d'Ollier joue ici comme elle joue dans les résections osseuses chirurgicales.

Longtemps les chirurgiens orthopédistes ont décrit ces cas d'hémimélie partielle sans essayer de comprendre leur morphogénie. Ils ne s'occupaient pas de ce point de vue. Pourtant leur but, qui est la meilleure correction possible de la difformité, ne peut être atteint que si l'on connaît exactement la morphogénie. Ils commettent deux erreurs de méthode du fait de leur spécialisation : 1° Ils séparent comme maladies distinctes, parce que sises en des régions différentes, les mains botes et les pieds bots congénitaux qu'il y a grand intérêt à rapprocher et comparer; 2° Ils examinent des sujets vivants et ne reconnaissent la structure de leur anomalie que par la palpation et la radiographie, moyens insuffisants. Car généralement¹ on ne sent pas la corde tendineuse qui remplace l'os absent, et les rayons X ne la montrent pas. Ils ont bien noté

1. Nous disons généralement, car depuis la présence de la corde fibreuse a été signalée comme perceptible à la palpation du membre. Voir à ce propos l'observation d'absence congénitale du péroné par Ed. Pichat, *Soc. Anatomie*, Paris, 4 fév. 1926, p. 175.

et l'absence d'un des os du segment intermédiaire, et la courbure de l'autre os, et la déviation bote du segment distal du côté de l'os absent, mais ils ont longtemps méconnu que la cause principale de ces déformations était la présence du cordon fibreux remplaçant l'os absent.

De 1898 à 1909, le Dr Félix Regnault qui examinait les pièces anatomo-pathologiques, principalement au musée Dupuytren, s'est attaché à montrer l'importance de ce ligament pour expliquer l'incurvation de l'os parallèle¹. Il écrivait : « Quand un des deux os n'est plus représenté que par un cordon fibreux, il forme un lien inextensible qui empêche l'os intact de s'accroître en ligne droite et le force à s'incurver en arc à concavité tournée du côté de la corde qui le maintient. L'os intact incurvé fait saillie sous la peau et on le sent aisément à la palpation; l'os atteint n'est plus perçu et on ne sent pas la corde fibreuse qui le remplace. Cette corde n'apparaît point non plus à la radiographie qui ne montre qu'un seul os incurvé avec ses deux bords parallèles et son canal médullaire large et central. C'est pourquoi, malgré son importance, elle n'est point signalée dans les descriptions. Le segment distal, main ou pied, est poussé par l'extrémité

1. Dr F. Regnault, Déformation osseuse consécutive à l'arrêt d'accroissement de l'os parallèle, Application aux malformations congénitales et à la main bote. *Bull. de la Société Anat. de Paris*, 1898, p. 236.

Idem. L'hémimélie partielle, déjà cité.

Idem. Mécanisme de production de la main bote congénitale. *Bull. Soc. Anatomique*. Paris, décembre, 1900, p. 105.

Idem. L'hémimélie partielle. *Progrès Médical*, 1909, n° 24, p. 305, 330. — *Bull. Soc. Anthropologie*, 1926. Bull. 2.

de l'os intact qui s'incurve et, attiré par l'os atteint, il se dévie toujours du côté de ce dernier. »

Examinons sous ce point de vue les observations V à XII, publiées avec radiographies.

Les autopsies sont exceptionnelles. Ce sont pourtant sur les pièces anatomo-pathologiques que l'on peut faire des constatations.

L'observation XVI nous offre l'exemple d'une pièce anatomique de main bote congénitale conservée au musée Dupuytren à Paris.

Nous rapprocherons cette observation de l'observation XIII décrivant une expérience d'Ollier, sur une pièce conservée à son musée à Lyon.

D'après ces observations l'on remarque que l'arrêt de développement d'un os entraîne les mêmes déformations que la résection de cet os. Tel est le premier degré de l'hémimélie partielle.

A un degré plus avancé, l'os ne se constitue point; il est remplacé par un simple cordon fibreux, contenant d'ailleurs un ou plusieurs noyaux osseux. Ce cordon fibreux inextensible joue le même rôle, entraîne les mêmes déformations que celles produites par l'os entravé dans sa croissance¹.

Les observations XIV et XV nous offrent deux exemples de mains botes externes congénitales.

Comparons-les avec un pied bot congénital (observation XVII).

1. Dr Félix Regnault, Mécanisme de production de la main bote congénitale. *Bulletin de la Société anatomique*, déc. 1900, p. 1051.

Follin signalait déjà qu'on n'a jamais rencontré l'absence congénitale de la totalité du cubitus ou du tibia¹; il aurait pu ajouter d'un os long du segment moyen. Ce fait a été depuis reconnu sur toutes les observations.

L'observation XVII nous en fournit un exemple.

Le tibia qui est cité dans cette observation a continué à s'accroître. Bridé par la corde fibreuse inextensible du péroné, il s'est incurvé. Il forme un arc à convexité interne dont le péroné constitue la corde.

Dans tous ces exemples, les déformations rappellent celles obtenues par Ollier au moyen de la résection d'un os et il convient de rapprocher au point de vue morphogénique, l'héminémie partielle des incurvations produites par l'os réséqué².

IV

*Une race de souris ectromèles, élevées par
MM. Rabaud et Hovelacque.*

Dans deux récentes et importantes monographies, l'une d'A. Hovelacque, agrégé d'anatomie³, l'autre d'Et. Rabaud, professeur à la Sorbonne, en collabo-

1. E. Follin et S. Duplay, *Traité élémentaire de pathologie externe*, t. III, Paris, 1874, p. 418-419.

2. Dr F. Regnault, Déformation osseuse consécutive à l'arrêt d'accroissement de l'os parallèle. Application aux malformations congénitales et à la main bote. *Bull. de la Société anatomique*. Paris, 1898, p. 237.

3. A. Hovelacque, Anatomie et morphogénie d'une anomalie héréditaire des membres abdominaux (absence congénitale du tibia). *Bull. biologique de France et de Belgique*. Paris, 1920, supplément 3.

ration avec A. Hovelacque¹, la conception du Dr Félix Regnault est reprise en partant d'une autre base, l'élevage expérimental poursuivi pendant plusieurs générations de souris ectromèles. Ils confirment à leur tour l'importance de la loi d'Ollier.

M. Et. Rabaud a suivi depuis 1913 une race de souris ectromèles par absence congénitale du tibia. Il en confia l'étude anatomique à M. A. Hovelacque qui put ainsi réunir 242 sujets provenant d'une souris unique et connue et a ainsi obtenu une gamme allant de formes intenses à des formes atténuées qui ne se traduisent pas à l'extérieur et peuvent passer inaperçues.

Nous résumons les principales données qui résultent de leurs travaux à l'observation XVIII.

V

Mécanisme des principales déformations.

Analysons les déformations de l'hémimélie partielle; elles s'expliquent en grande partie par la loi d'Ollier :

1° *Absence ou hypoplasie d'un des deux os du segment intermédiaire.* — Tantôt on sent quelques segments d'os partiellement développés. Plus souvent on ne sent pas la corde fibreuse qui remplace l'os non développé. Cette corde n'apparaît pas non plus à la radiographie, on ne la découvre que dans les dissections. Actuellement tous les auteurs s'accordent sur ce fait

1. Et. Rabaud et A. Hovelacque, Etude sur l'ectromélie. *idem*, tome LVII, 1923, fasc. 4.

qu'un cordon fibreux remplace l'os absent¹. Ce cordon fibreux est générateur des déformations qui suivent.

2° *L'os intact est incurvé.* — Il fait saillie sous la peau; on le sent aisément à la palpation. La radiographie le montre tel avec ses deux bords parallèles et son canal médullaire large et central. L'incurvation est très fréquente mais non constante; l'on a observé des tibias rectilignes avec absence du péroné : la corde ligamenteuse trop faible n'a pas joué, alors, son rôle tenseur de l'arc osseux ou bien, comme nous le verrons, le tibia s'est luxé. Il n'y a rien de constant.

3° *L'os est hypertrophié.* — C'est en vertu des mêmes causes que nous avons indiquées pour les incurvations acquises. Mais cette hypertrophie n'est pas constante. Ce fait n'a rien qui doive étonner, car il y a eu trouble dans le développement qui a frappé un os d'aplasie. Il a pu frapper l'autre d'hypoplasie plus ou moins marquée. Ce défaut d'énergie formatrice ne peut être compensé par l'excès de nutrition qui résulte de la loi du budget du fonctionnement. L'excitation périostale qui résulte de l'inflammation, consécutive à la résection et qu'Ollier a appelée, ne peut être ici invoquée.

Enfin, pour que l'hyperostose se produise, il faut que le membre anormal puisse encore fonctionner.

On partagera donc l'opinion de M. Hovelacque quand il note que la loi d'Ollier n'explique qu'une partie des déformations. Mais il va trop loin lorsqu'il dit qu'« elle

1. P. L. Mauclair, *Nouveau traité de chirurgie clinique et opératoire* de A. L. Dentu et P. Delbet, Paris, 1923, t. XXXIII.

n'en explique qu'une faible partie », et d'autre part quand il remarque que « la loi d'Ollier ne semble pas toujours suivie ». Une telle affirmation ne suffit pas, il est indispensable d'étudier les cas où elle n'est pas suivie et de chercher sous l'influence de quelles conditions elle n'est pas suivie.

4° Comme dans les cas précédents, l'os intact en s'accroissant peut arriver à vaincre la résistance des cordons fibreux articulaires; il rompt son attache, *se luxe*, sort à l'extrémité proximale, ou à celle distale.

Si la luxation se fait au début, l'os n'a pas besoin de s'incurver, il n'est pas étonnant qu'en quelques cas on trouve un os droit.

5° En général l'os qui s'incurve *s'aplatit* perpendiculairement à son plan d'incurvation et s'élargit parallèlement à ce plan. Un tel aplatissement est presque constant dans l'incurvation causée par le rachitisme, quel que soit le segment de membre incurvé. Il est dû aux muscles qui, restant rectilignes, changent leurs rapports avec l'os incurvé et le compriment. Quand le rachitisme n'infléchit qu'une faible portion de fémur ou de tibia, l'aplatissement ne se produit que sur cette portion incurvée.

En second lieu, l'os incurvé s'hypertrophie à la condition qu'il fonctionne encore un peu (Ollier).

L'aplatissement de l'os incurvé compte de nombreuses exceptions dans l'hémimélie partielle. Car, ici, à l'inverse du rachitisme, les muscles sont souvent modifiés. Ceux qui normalement s'attachent sur l'os

déficient, ne conservent plus leurs rapports avec le ligament; parfois ils font défaut, souvent ils existent et leurs insertions sont alors transposées, soit qu'ils fusionnent avec les muscles normalement insérés sur l'os conjoint, soit qu'ils gardent leur autonomie.

6° *L'os incurvé a une structure osseuse qui diffère de la structure rachitique.* — L'os incurvé par rachitisme, a sa substance osseuse compacte plus épaisse du côté concave que du côté convexe, le canal médullaire est repoussé vers le côté convexe.

La radiographie du n° 48 du musée Dupuytren (absence du péroné) montre au contraire que la substance osseuse compacte est aussi épaisse du côté convexe du tibia que du côté concave et le canal médullaire est resté central. Dans le rachitisme en effet, la courbure s'est produite sous l'influence de la marche, le tibia a porté le poids du corps; cette cause mécanique épaisse la substance osseuse dans la concavité. Au contraire, dans le pied bot congénital, l'incurvation du tibia est produite par la corde fibreuse, le tibia n'a jamais porté le poids du corps¹.

7° Un fait particulier à l'absence du tibia a été signalé par Hovelacque : *la torsion du péroné*. Elle est très précoce. Or, « il est évident, dit cet auteur, qu'il ne peut y avoir là qu'un phénomène mécanique et que le tibia fibreux intervient comme pour l'incurvation

1. Dr Félix Regnault, Structure du tibia en cas de déformation consécutive au non-développement du péroné. *Bulletin de la Société anatomique de Paris*, 1903, p. 323-325.

en gênant l'accroissement en longueur du péroné¹ ». Mais l'auteur ignore quelle est cette cause. On sait que la torsion des os longs sur leur axe longitudinal, qui a été un moment classique, n'est plus admise; on sait que la torsion se passe au niveau du cartilage de conjugaison, à la jonction de la diaphyse et de l'épiphyse. Ici au contraire le péroné est tordu au niveau de la diaphyse.

8° *Le segment distal, main ou pied, devient bot.* — La main bote se dévie toujours du côté où l'os de l'avant-bras est mal développé; elle est valga ou radio-palmaire quand le radius est mal formé, vara ou cubito-palmaire quand le cubitus est mal formé. De même le pied bot se dévie toujours du côté où l'os est manquant, en valgus quand c'est le péroné, en varus quand c'est le tibia. La déviation est due à une double force agissant dans le même sens : l'extrémité de l'os intact pousse le membre, et l'os hypoplasé, ou aplasié et remplacé par un cordon fibreux l'attire. Par suite, la déviation bote se fait toujours du côté de ce dernier.

Dans les membres bots consécutifs, aux résections, seules les forces osseuses entrent en jeu. Dans l'hémi-mélie partielle, il faut tenir compte des contractures musculaires possibles, mais surtout de leurs anomalies. On comprend que, sous cette influence, les membres bots puissent arriver à être à angle droit sur la jambe, de même la jambe sur la cuisse.

¹ F. A. Hovelacque, *Idem.*, p. 125.

Il est exceptionnel que le segment distal soit bien conformé : on observe, nous l'avons dit, de l'ectrodactylie, de la syndactylie, parfois même de la polydactylie. Quand le radius est atteint, le plus souvent le pouce manque. De même, quand le tibia est atteint, souvent le gros orteil manque. Quand le péroné est atteint, souvent les orteils externes manquent, etc...

VI

Diagnostic.

Bien que le diagnostic semble évident, il y a lieu de le différencier avec des anomalies voisines.

D'autres main bote et pied bot congénitaux peuvent avoir une pathogénie différente. Il existe des pièces anatomo-pathologiques de membre distal bot dans lesquelles les deux os du segment intermédiaire sont bien développés et incurvés dans le même sens. Par exemple, tibia et péroné sont tous deux concaves antérieurement; l'incurvation est alors presque toujours limitée à un membre. La déviation est alors probablement le résultat d'une compression extérieure, contracture utérine, bride amniotique, contracture musculaire. On a longtemps pensé à la fréquence de ces causes pour produire la main et le pied bot congénitaux. Aujourd'hui, plusieurs savants les regardent comme inexistantes. Elles semblent pourtant exister en de rares cas¹. 7

1. Dr F. Regnault, *Bulletin de la Société d'anatomie de Paris*, 1900, p. 1051.

Enfin on ne confondra pas l'hémimélie partielle avec l'achondroplasia. Dans cette dernière maladie, le péroné, en se développant plus que le tibia, peut élever son articulation supérieure, et parfois même atteindre le plateau tibial du genou. Ces troubles sont insignifiants comparés à ceux de l'hémimélie partielle et ne les rappellent que de loin. Enfin les lésions de l'achondroplasia sont symétriques, et généralisées; les os sont épaissis, la base du crâne est soudée, etc...

VII

Trailement.

Sur le *trailement* nous serons brefs. Les chirurgiens n'ont longtemps pas vu l'importance que joue dans la déviation le cordon fibreux qui remplace l'os absent. Ils se sont efforcés de faire la correction au moyen d'appareils, de manipulations, de ténotomies, d'arthrodèses, d'ostéotomies.

Nous ne décrivons pas ces opérations, renvoyant aux traités spéciaux qui les décrivent minutieusement¹. Nous nous contenterons de rappeler l'importance du cordon fibreux qui produit l'incurvation de l'os restant et le membre distal bot.

Dans les cas graves, les perturbations sont si accentuées que le chirurgien est impuissant. Dans les cas

1. Broca, *Chirurgie infantile*, Paris, 1914.

légers, où son intervention est indiquée, il nous semble que la section du ligament produirait une amélioration notable. Pourtant nous n'avons trouvé cette opération réalisée en aucune des nombreuses observations que nous avons parcourues. Par contre, fréquemment, les chirurgiens font l'ostéotomie de l'os incurvé.

OBSERVATIONS.

I

La loi d'Ollier en Pathologie

1° La loi d'Ollier s'applique aux cas où le trouble d'accroissement d'un des deux os du segment moyen est dû à une maladie.

Observation I.

Hémiplégie spasmodique. Incurvation du radius. — Squelette n° 271 du musée Bourneville, à Bicêtre.

Le squelette n° 271 du musée Bourneville, à Bicêtre, atteint d'hémiplégie spasmodique, avait l'avant-bras droit hypertrophié et une main bote cubitale. Le radius est plus incurvé qu'à l'état normal, et il y a 3 mm. 5 d'écart en plus dans sa distance maxima avec le cubitus. Ce dernier avait ralenti son allongement par rapport au radius et celui-ci s'était incurvé.

2° L'incurvation de l'os peut être remplacée par sa luxation.

Observation II.

Incurvation avec allongement et luxation du péroné chez un achondroplase. Squelette n° 2 du Musée Broca (forme

classique). — Dr F. Regnault. *Squelette d'achondroplase adulte*. Bulletin de la Société Anatomique, mars 1901, page 187, résumée.

Le tibia a vingt centimètres de long, le péroné vingt-et-un centimètres. Il est légèrement incurvé, sa concavité regardant le tibia rectiligne. Il s'élève supérieurement à la hauteur du plateau tibial, inférieurement dépasse le tibia de trois centimètres et vient en contact avec le calcaneum qui s'est hyperostosé en ce point et forme une saillie volumineuse.

3° L'hypertrophie du péroné ne supplée pas toujours un tibia déficient.

Observation III.

Suppuration tuberculeuse de la jambe. Allongement défectueux du péroné. Incurvation et luxation du péroné rendant la marche impossible. Pièce n° 1079 nov. du Musée Dupuytren. — E. Marquis. Hypertrophie et inflexion du péroné par suite d'une diminution de résistance et de longueur du tibia. Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris, 1908, page 74 résumée.

Le tibia présente à sa partie moyenne une pseudarthrose non consolidée. Le péroné s'est hypertrophié, mais il s'est aussi allongé. Suivant la loi d'Ollier, il s'est incurvé et forme un arc dont le tibia est la corde. On mesure entre eux deux une distance de quatre centimètres. De plus, il s'est aplati dans le sens de la courbure. L'articulation péronéo-tibiale inférieure a fini par se luxer, le péroné libéré s'est allongé dans ce sens. Il dépasse de 38 millimètres la surface articulaire du tibia au cou-de-pied. Le sujet, mort à 51 ans, a gardé le lit depuis l'âge de 15 ans.

Observation IV.

Fracture et raccourcissement du tibia. Hypertrophie et incurvation du péroné avec gêne de la marche. Pièce n° 212 du Musée Dupuytren. — Dr F. Regnault. De l'hypertrophie compensatrice du péroné, Bulletin de la Société Anatomique, Paris 1909, page 105. Résumée.

Cette pièce nous montre une fracture du tibia consolidée avec angle interne. Le péroné s'est hypertrophié, mais, bien que sa tête se soit élevée, elle n'atteint pas la surface articulaire du genou. De plus, le péroné s'est incurvé en dehors. Il ne peut, dans ces conditions, remplacer le tibia.

II

La loi d'Ollier dans l'hémimélie partielle.

1° Etudes sur quelques radiographies.

a) *Membres supérieurs.*

Observation V.

Dysostose cleido-cranienne. Incurvation du cubitus. — Voisin et Infroit. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907, page 227. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Dysostose cleido-cranienne avec ectromélie du radius. MM. Voisin et Infroit ont signalé cette ectromélie comme une complication de la dysostose cleido-cranienne, mais ils ont passé sur la corde radiale tendineuse et l'incurvation du cubitus, pourtant existants.

Observation VI.

Absence congénitale et bilatérale du radius et des doigts radiaux des deux mains. — Apert et Morisetti. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris, 1908 nov., dé. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Dans les deux mains l'absence des doigts radiaux accompagne celle du radius. La main droite est bote, par suite de la luxation du cubitus. La main gauche présente un cubitus incurvé en arc. Mais les auteurs ne signalent point la transformation du radius en une corde fibreuse inextensible qui produit ces déformations.

Observation VII.

Ectromélie partielle double des cubitus. Les radius sont incurvés. — Halipré et Hébert. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris 1907, page 437. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Ce cas, étiqueté « dystrophie osseuse héréditaire » par MM. Halipré et Hébert, est une simple ectromélie partielle qui porte sur les deux cubitus, entraînant, par suite de la loi d'Ollier, l'incurvation des radius correspondant.

Observation VIII.

Absence du cubitus et des doigts. Présence du radius. — Dr Scherb. Difformités congénitales non héréditaires et symétriques des quatre membres chez un Arabe. Archives des Laboratoires des Hôpitaux d'Alger, Alger 1906. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

L'auteur décrit exactement un monstre hémimèle avec absence du cubitus et ectrodactylie, mais sans en faire

un type clinique spécial, ni en reconnaître le mécanisme. En effet, il ne semble pas apercevoir la corde tendineuse qui remplace le cubitus tandis que le radius a subi un commencement de développement.

Observation IX.

Absence totale du cubitus. Luxation du radius: — L. Dubreuil-Chambardel, Les variations du corps humain, Paris 1925, page 156. Observation accompagnée d'une radiographie.

Cette observation, prise sur un enfant de onze mois, montre l'absence des deux derniers doigts accompagnant l'absence du cubitus. Le radius est luxé sur l'humérus. Le sujet présente en outre un double pouce. Cette disposition n'existe que du côté droit.

b) Membres inférieurs.

Observation X.

Arrêt de développement des membres inférieurs avec absence du péroné. — Judet. Bulletin de la Société de l'Internat des Hôpitaux de Paris, 1908, page 3. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Par suite de l'absence du péroné, remplacé par une corde fibreuse, le tibia s'est incurvé d'un côté; il s'est luxé de l'autre, entraînant un pied bot. L'auteur n'explique pas le mécanisme de ces déformations.

Observation XI.

Arrêt de développement du tibia. Incurvation du péroné. — Valobra. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Paris 1905, page 560. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Sujet atteint de difformités congénitales multiples, parmi lesquelles un tibia épais et court avec un péroné incurvé long, luxé en haut et en bas. L'auteur n'explique pas cette dernière anomalie que seule explique la loi d'Ollier.

Observation XII.

Arrêt de développement du tibia. Incurvation du péroné. — Charon, Degouy et Tissot. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Paris 1908, page 392. Observation accompagnée d'une radiographie. Résumée.

Squelette d'achondroplase adulte. D'après la description, l'on reconnaît une ectromélie partielle qui a affecté le tibia et produit l'incurvation du péroné. De plus, un cordon fibreux a remplacé une partie du tibia absent.

2° Etudes sur quelques pièces anatomiques.

a) Membres supérieurs.

Observation XIII.

Trépanation chez un chien. Inégalité d'accroissement du segment moyen supérieur gauche. Incurvation du cubitus. — Collection Ollier, tome I, page 37. Résumée.

Il s'agit d'un animal auquel le chirurgien a enlevé une

plaque osseuse du crâne. Il en est résulté un arrêt de développement du membre supérieur gauche. Il s'est produit une inégalité d'accroissement des os cubitus et radius et une déviation consécutive de la patte du côté de l'os le plus petit. Le cubitus s'est développé plus que le radius, et s'est incurvé, poussant la patte en dehors.

Observation XIV.

Main bote externe congénitale. Absence complète du radius.
Incurvation du cubitus. Musée Dupuytren, n° 541 B.
(Inédite).

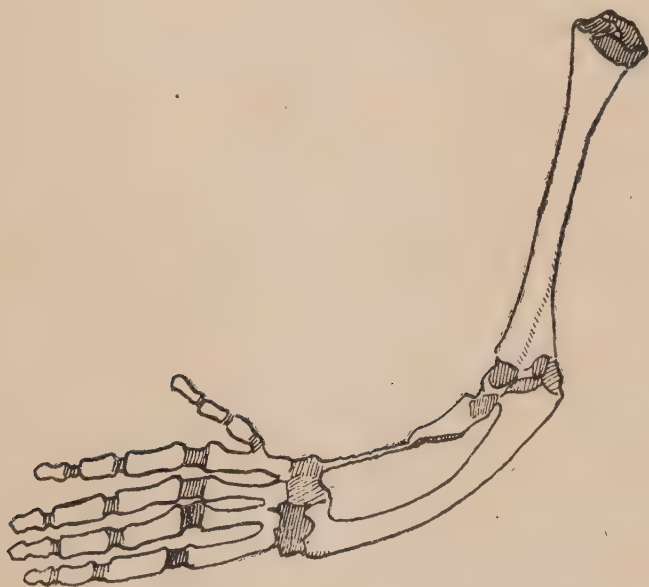


Fig 1 n° 541 B

R. G.

Le n° 541 B du Musée Dupuytren représente un squelette de nouveau-né dont l'avant-bras présente un arrêt de

développement très marqué. Il y a absence presque complète du radius, un faible segment osseux existant seulement supérieurement. Le radius est remplacé par un cordon fibreux qui incurve le cubitus. Celui-ci est aplati transversalement. La main bote est attirée du côté radial.

Observation XV.

Main bote externe congénitale. Absence du radius. Incurvation du cubitus. Musée Dupuytren, n° 541 F (Inédite).

Cette observation est semblable à la précédente, mais le squelette est adulte. L'hypoplasie du radius est plus marquée inférieurement. Celui-ci d'ailleurs est aplati.

Observation XVI.

Malformation congénitale du membre supérieur droit. Paris, Musée Dupuytren, n° 32. — Dr Félix Regnault, Bulletin de la Société d'Anatomie, mars 1898, page 237.

Le n° 32 du musée Dupuytren offre une malformation congénitale du membre supérieur droit. L'humérus a une longueur de trente centimètres. Le cubitus, long de quatorze centimètres 4, est plus court que le radius qui a dix-huit centimètres 2. On sait qu'à l'état normal la longueur du cubitus est de vingt-deux centimètres 7 et celle du radius de vingt-et-un 2.

Le cubitus est visiblement aminci et atrophié dans son tiers inférieur. Le radius est fortement incurvé, formant arc convexe en dehors.

De plus, le radius débordé à ses deux extrémités. La surface articulaire avec l'humérus empiète sur la face antérieure de cet os et sur la ligne épitrochleo-épicondy-

lienne, tandis que l'articulation huméro-cubitale est normale.

Inférieurement, le cubitus atrophié a abandonné le contact avec le poignet. Au contraire, le radius pousse en dehors le poignet et la main qui est constituée de trois métacarpes et de trois phalanges. Le moule en plâtre du membre supérieur montre cette déviation prononcée chez le vivant. C'est la main bote congénitale.

b) Membres inférieurs.

Observation XVII.

Pied bot congénital. Absence du péroné. Déviation et incurvation du tibia. Musée Dupuytren, n° 43 A (Inédite).

Le n° 43 A, donné au Musée Dupuytren¹ par le Dr Jarjavay, est un squelette d'ectromèle des deux membres supérieurs et de phonomèle du membre inférieur droit. Ce dernier présente un fémur raccourci; à la jambe le péroné absent est remplacé par une corde fibreuse qui part du fémur pour se terminer en bas à un osselet qui représente la malléole externe. Cette corde fibreuse a dévié à la fois le pied qui est bot externe et la jambe sur la cuisse qui forme avec elle un angle ouvert en dehors. Le sujet se servait de ce membre pour la préhensibilité.

Le tibia qui a continué à s'accroître, bridé par la corde fibreuse inextensible du péroné, s'est incurvé. Il forme un arc à convexité interne dont le péroné constitue la corde.

1. Voir Fig. p. 48.

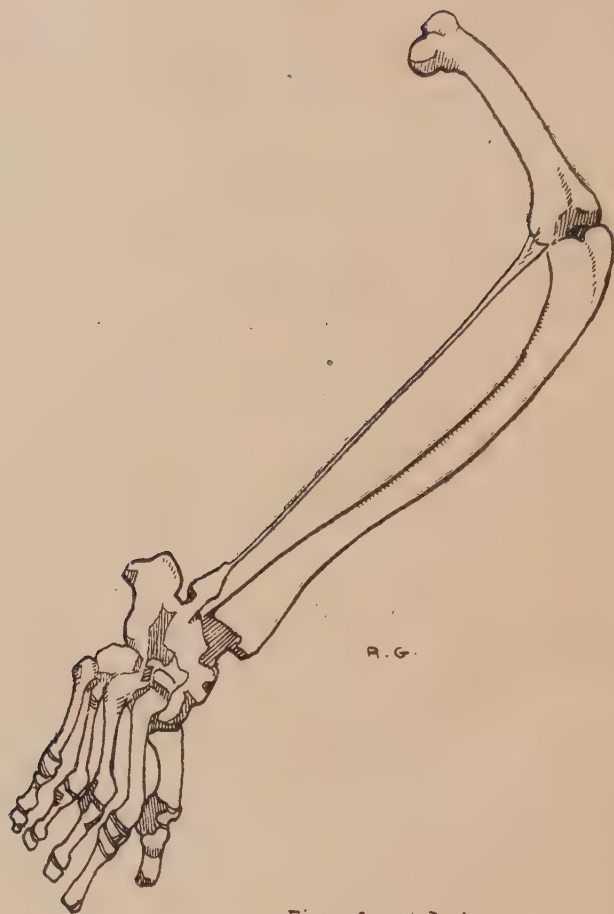


Fig 2 n° 43 A

3° Etude sur des souris.

Obsevation XVIII.

Et. Rabaud et A. Hovelacque prennent 242 observations sur des souris ectromèles, 1913-1923.

M. Etienne Rabaud a suivi depuis 1913 une race de souris ectromèles par absence congénitale du tibia. Il en

confia l'étude anatomique à M. A. Hovelacque qui a pu ainsi réunir 242 sujets provenant d'une souris unique et connue.

Les conditions dans lesquelles l'élevage que nous avons pu étudier a été fait, disent-ils, permettent d'éliminer radicalement toute idée d'infection ou d'intoxication. L'élevage a duré plusieurs années, aucune épidémie de quelque nature que ce soit n'a jamais existé; aucun animal (et plusieurs milliers ont été suivis) n'est mort de maladie; les quelques rares cas de cancer qui se sont produits n'ont atteint que de vieilles femelles ayant porté quinze ou seize fois; jamais un mâle ou un sujet jeune ne présenta de signes de cancer. Toute idée d'infection ou d'intoxication aiguë peut être exclue.

Une infection chronique et héréditaire est bien difficile à admettre. L'élevage durait depuis longtemps et surveillé avec un soin extrême lorsque les premiers cas furent remarqués. « Les premiers ectromèles sont apparus dans la descendance de deux couples d'une même lignée à la troisième génération. Trois autres couples de la même génération n'en ont point fourni, et aucun n'est apparu dans la descendance d'un troisième couple de la même lignée. » (Rabaud 1919).

Les antécédents connus ne portent du reste pas sur trois générations seulement; voulant se placer dans des conditions expérimentales impeccables, M. Rabaud a étudié longuement les premiers sujets et n'a pas recueilli immédiatement les résultats. Le couple pris comme point de départ n'a été retenu que lorsqu'un temps suffisamment long se fut écoulé pour que toute idée de mélange dans l'ascendance des premiers sujets pût être éliminée¹. MM. Rabaud et

1. Et. Rabaud et A. Hovelacque. Etude sur l'ectromélie. *Bulletin biologique de France et de Belgique*, Paris, 1923, t. LVII, fasc. 4, p. 133.

Hovelacque ont pu ainsi obtenir toutes les gammes de forme, allant des plus intenses aux plus atténuées, ne se traduisant pas à l'extérieur et pouvant passer inaperçues.

De leurs observations, il résulte que :

1° La présence du cordon fibreux remplaçant l'os absent est constante (confirmation des observations de Regnault, 1898)¹.

2° L'os conjoint est allongé, incurvé, épaissi dans tous les sens, avec canal médullaire central². Or, l'on sait que dans le rachitisme la substance osseuse est plus épaisse du côté concave de l'os atteint que du côté convexe, vers lequel le canal médullaire est repoussé (confirmation des observations d'Ollier, 1877, et de Regnault 1898).

3° Par suite de ces déformations, le pied présente des déviations en varus.

4° Le péroné est plus long que normalement et tordu sur son axe longitudinal.

1. Et. Rabaud et A. Hovelacque, déjà cité, p. 22.

2. Et. Rabaud et A. Hovelacque, déjà cité, p. 439.

CONCLUSIONS

I. La loi d'Ollier s'exprime : « Quand on résèque tout ou partie d'un os du segment intermédiaire d'un membre, l'os parallèle s'incurve. »

II. Cette loi, indiquée par Ollier à la suite de ses résections, est générale. Elle s'observe en pathologie, notamment dans l'ostéite juxta-épiphysaire, la maladie de Madelung, etc...

III. La loi d'Ollier joue encore dans l'hémimélie partielle qui frappe le segment intermédiaire. L'os absent est remplacé par une corde ligamenteuse et cette corde inextensible produit l'incurvation de l'os parallèle. (F. Regnault).

IV. Dans l'hémimélie partielle la morphogénie osseuse est complexe; il faut tenir compte des anomalies congénitales osseuses (dysplasies, hyperplasies) et musculaires qui compliquent les déformations consécutives.

Vu, le Doyen,

H. ROGER.

Vu, le Président,

P. JEANSELME.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Apert et Morisetti.** — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris 1908.
- Broca.** — Chirurgie infantile. Paris 1914.
- Broca et Mouchet.** — Difformités congénitales des membres. Paris 1912.
- Charon, Degouy et Tissot.** — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris 1908.
- Dourmonssis (A.).** — Etude radiographique de deux cas de tridactylie. *Th. doct.* Paris 1924.
- Follin (E.) et Duplay (S.).** — Traité élémentaire de Pathologie externe. Paris 1874.
- Dubreuil-Chambardel (L.).** — Les variations du corps humain. Paris 1925.
- Forgue.** — Traité de Pathologie externe.
- Halipré et Hebert.** — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Paris 1907.
- Hovelacque (A.).** — Anatomie et morphogénie d'une anomalie héréditaire des membres abdominaux (Absence congénitale du tibia). (*Bulletin biologique de France et de Belgique*, Paris 1920).
- Ithen.** — Die intra uterin unterschenkes Brüche. Inaugur. Dissert. Zurich 1885.
- J. (L.).** — La maladie de Dupuytren-Madelung. (*Journal des Praticiens*, février 1923).
- Judet.** — *Bulletin de la Société de l'Internat des Hôpitaux de Paris*, 1908.

- Leleu (A.).** — La synostose congénitale radio-cubitale supérieure. (*Th. doct.*, Paris 1925).
- Marquis (E.).** — Hypertrophie et inflexion du péroné par suite d'une diminution de résistance et de longueur du tibia. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, 1908).
- Maucclair (P. L.).** — Nouveau traité de Chirurgie clinique et opératoire de A. Le Dentu et Pierre Delbet, Paris 1913.
- Mercat (Yves).** — Etudes sur quelques cas d'absence congénitale du péroné. (*Th. doct.*, Paris 1926).
- Nicoladoni.** — Ueber den Zusammenhang von Wachsthumstoerung und Difformitaeten. (*Medizinische Jahrbuecher* 1886).
- Ollier (L.).** — Traité expérimental et clinique de la régénération des os et de la production artificielle du tissu osseux, Paris 1877.
- Traité des résections, Paris 1885-1891.
- Pichat (Ed.).** — Observation sur une absence congénitale du péroné. (*Bull. Soc. Anat.*, Paris, 4 fév. 1926).
- Poncet (Antonin).** — De l'ostéite au point de vue de l'accroissement des os, Paris 1873.
- Rabaud (Etienne).** — Chapitre syndactylien, dans *La pratique de l'Art des Accouchements*, publié sous la direction de P. Bar., 3^e édition, Paris 1914.
- Rabaud (Et.) et Hovelacque (A.).** — Etudes sur l'ectromélie. (*Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, t. LVII, 1923).
- Radichitch.** — Exostoses ostéogéniques de l'extrémité inférieure du cubitus. (*Th. doct.*, Paris 1925).
- Regnault (Dr Félix).** — Déformation osseuse consécutive à l'arrêt d'accroissement de l'os parallèle. Application aux malformations congénitales et à la main bote. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, 1898).

- Mécanisme de production de la main bote congénitale. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, décembre 1900).
- Structure du tibia en cas de déformation consécutive au non-développement du péroné. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, 1903).
- Squelette d'achondroplase adulte. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, mars 1901).
- De l'hypertrophie compensatrice du péroné. (*Bulletin de la Société d'Anatomie de Paris*, 1909).
- L'hémimélie partielle. (*Progrès médical*, 1909).
- La loi d'Ollier en morphologie osseuse.
- *Bulletin de la Société d'Anthropologie*, 1926.
- Rehm (Dr Pierre-Louis)**. — Nouvelle Encyclopédie pratique de Médecine et d'Hygiène, Paris 1923.
- Ribemont-Dessaignes et Lepage**. — Précis d'Obstétrique, Paris 1903.
- Saint-Hilaire (Geoffroy-Isidore)**. — Histoire générale et particulière des anomalies, Paris 1836.
- Scherb (Dr)**. — Difformités congénitales non héréditaires et symétriques des quatre membres chez un Arabe. (*Archives des Laboratoires des Hôpitaux d'Alger*, Alger, 1906).
- Valobra**. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, Paris 1905.
- Vilecq**. — Des fractures intra-utérines. (*Th. doct.*, Paris 1888-9).
- Voisin et Infroit**. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, (Paris 1907).
- Wolff (Julius)**. — Forme et fonction, traduction Travel, Paris 1901.

